ITEM80 : NEUROPATHIE OPTIQUE RETROBULBAIRE

Neuropathie optique = névrite optique rétrobulbaire (NORB) : neuropathie optique inflammatoire démyélinisante
- Manifestation la plus fréquente de la SEP, inaugurale de la maladie dans 1/3 des cas
- Adulte jeune, généralement 20 à 40 ans, avec une nette prédominance féminine (**75%**)

NB : autres atteintes ophtalmologiques de la SEP :
- Atteinte oculomotrice: paralysie du VI, ophtalmoplégie internucléaire (atteinte du faisceau longitudinal médian)
- Nystagmus
- Périphlébites rétiniennes : engainements blanchâtres des veines rétiniennes périphériques

Diagnostic

SF

- **BAV** rapidement progressive, sur quelques heures/jours, importante, unilatérale
- **Douleurs rétro-oculaires** (80%) : ↗ au mouvement oculaire, accompagnant ou précédant la BAV

SC

- **AV abaissée**, généralement de façon importante (possiblement < 1/10^{e})
- **Signe de Marcus-Gunn** = **déficit pupillaire afférent relatif (DPAR)** : ↘ du réflexe photomoteur direct et consensuel à l'éclairement de l'œil atteint, avec conservation du réflexe direct et consensuel de l'œil sain
- **FO** : **normal**, ou rarement (10%) œdème papillaire modéré (papillite)

PC

- **Champ visuel** : **scotome central** ou **caeco-central** (rattaché à la tâche aveugle)
- **Vision des couleurs** : **dyschromatopsie d'axe rouge-vert**
- **Potentiels évoqués visuels** : **très altérés** au stade aigu, avec possiblement allongement du temps de latence sur l'œil controlatéral (lésions de démyélinisation diffuses)
- **OCT** : épaississement des fibres ganglionnaires péri-papillaires à la phase aiguë, au stade séquellaire on constate une perte de cette épaisseur

→ Bilan étiologique (arguments évocateurs de SEP) :
- **IRM cérébro-médullaire**
- **PL** avec recherche de bandes oligoclonales

DD

Neuromyélite optique de Devic
- NORB + myélite aiguë transverse, de pronostic plus sévère que la SEP.
- La névrite optique est **plus sévère**, souvent bilatérale, parfois à bascule
- L'IRM cérébrale ne montre **pas de lésions inflammatoires** (hormis l'atteinte des nerfs optiques)
- **Auto-anticorps** anti-aquaporine-4 (AQP-4) ou anti-NMO ayant une valeur pronostique, ils peuvent être négatifs et se positiver ultérieurement
- **Immunomodulateurs de la SEP contre-indiqués** en cas de Neuromyélite optique de Devic
- **Traitement** : **corticothérapie** parentérale avec relais per os souvent associée a un traitement immunosuppresseur (azathioprine, rituximab, mycophénolate)

Evolution

- **Régression** avec généralement une bonne récupération visuelle en 3-6 mois (**80%** récupèrent une AV normale)
- **Phénomène d'Uhthoff** après récupération (thermolabilité des axones démyélinisés) : baisse transitoire réversible de l'acuité visuelle lors d'une phénomène d'augmentation de la température corporelle (effort physique, prise d'un bain chaud, hyperthermie, forte chaleur…)
- **Récidive** homo- ou controlatérale chez **30%** des patients à 5 ans

FdR

- De **mauvais pronostic visuel** : acuité visuelle initiale basse
- De **récidive** : lésion à l'IRM, synthèse intra-thécale d'Ig

TTT

- **Corticothérapie forte dose** = **bolus de corticoïdes** à 1 g/j pendant 3 à 5 jours suivi d'un relais oral court (11 jours)

(nouvelle notion dans le collège d'ophtalmo, différente de celle du collège de neuro)
: accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un 2nd épisode, sans modifier le pronostic final

- TTT de fond de la SEP :

. 1ère ligne : **interféron β** SC ou IM 1/semaine (Avonex®, Rebif®, Bétaféron®), **acétate de glatiramère** SC 1/jour (Copaxone®)

. 2nde ligne : **natalizumab** IV 1/mois (Tisabri®), **fingolimod** PO 1/jour (Gilenya®)